

## **Intussuscepção intestinal em paciente com Síndrome de Peutz-Jaghers: um relato de caso**

### **Intestinal intussusception in a patient with Peutz-Jaghers Syndrome: a case report**

DOI:10.34117/bjdv8n8-017

Recebimento dos originais: 21/06/2022

Aceitação para publicação: 29/07/2022

#### **Ana Luíza Alves Nicoletti**

Médica pelo Centro Universitário de Brasília (UniCEUB)

Instituição: Hospital Regional de Sobradinho

Endereço: Qd 12 Cj B, Sobradinho, Distrito Federal

E-mail: ana.a.nicoletti@gmail.com

#### **Karl Matsumoto**

Médico Cirurgião Geral pelo Programa de Residência Médica em Cirurgia Geral (SES-DF)

Instituição: Hospital Regional de Sobradinho

Endereço: Qd 12 Cj B, Sobradinho, Distrito Federal

E-mail: cirurgiahrs18@gmail.com

#### **Natália Mariana Diógenes Silva de Albuquerque**

Médica pelo Centro Universitário de Brasília (UniCEUB -2020)

Instituição: Hospital Regional de Sobradinho

Endereço: Qd 12 Cj B, Sobradinho, Distrito Federal

E-mail: nmusalbuquerque@gmail.com

#### **Mariana França Bandeira de Melo**

Médica pelo Centro Universitário de Brasília (UniCEUB -2019)

Instituição: Hospital Regional de Sobradinho

Endereço: Qd 12 Cj B, Sobradinho, Distrito Federal

E-mail: marifrancabm@gmail.com

#### **RESUMO**

A intussuscepção intestinal é um evento raro em adultos, geralmente secundária a uma condição de base, e representa cerca de 1 a 5% dos casos de obstrução intestinal nessa faixa etária. Relatamos o caso de um paciente do sexo masculino, 30 anos, portador de história familiar positiva e diagnóstico pessoal para síndrome de Peutz Jaghers, admitido com quadro de intussuscepção intestinal evidenciada em tomografia computadorizada de abdome. O mesmo foi submetido a laparotomia de urgência, com enterectomia de 120cm de intestino delgado e anastomose primária. Embora incomum, a associação entre intussuscepção intestinal em adultos e a síndrome de Peutz Jaghers é bem estabelecida. O tratamento é cirúrgico e envolve a ressecção da porção afetada. A decisão pela anastomose primária ou a confecção de ostomias dependerá das condições intraoperatórias e do paciente. Devido às possíveis complicações, como no caso relatado, é essencial o seguimento regular do paciente com a síndrome conforme as orientações e guidelines.

**Palavras-chave:** Síndrome de Peutz Jaghers, intussuscepção intestinal, obstrução intestinal.

## **ABSTRACT**

Intestinal intussusception is a rare event in adults, usually secondary to an underlying condition, and represents about 1 to 5% of cases of intestinal obstruction in this age group. We report the case of a 30-year-old male patient, with a positive family history and personal diagnosis of Peutz Jaghers syndrome, admitted with intestinal intussusception shown on abdominal computed tomography. The patient was submitted to emergency laparotomy, with enterectomy of 120 cm of small intestine and primary anastomosis. Although uncommon, the association between intestinal intussusception in adults and Peutz Jaghers syndrome is well established. The treatment is surgical and involves resection of the affected portion. The decision for primary anastomosis or ostomy will depend on intraoperative conditions and on the patient. Due to the possible complications, as in the case reported, regular follow-up of the patient with the syndrome is essential according to the guidelines.

**Keywords:** Peutz Jaghers Syndrome, intestinal intussusception, intestinal obstruction.

## **1 INTRODUÇÃO**

A intussuscepção intestinal é um evento raro em adultos e representa de 1 a 5% das causas de obstrução intestinal nessa faixa etária. Na maioria dos casos, é secundária a uma patologia de base (1).

Relatamos, nesse estudo, o caso de um paciente masculino de 30 anos com síndrome de Peutz-Jaghers que evoluiu com intussuscepção intestinal.

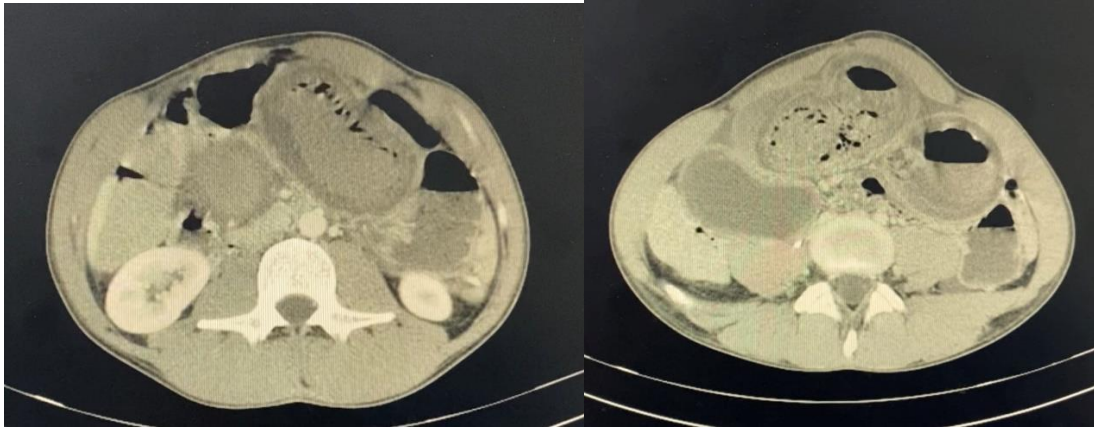
## **2 RELATO DE CASO**

Relatamos o caso de um paciente, sexo masculino, 30 anos, que deu entrada no pronto socorro de cirurgia geral de um hospital secundário com queixa de dor abdominal difusa há 1 dia, associada a náuseas. Referiu última evacuação no dia anterior, com fezes pastosas sem sangramento. Negou episódios prévios semelhantes e demais sintomas. Possuía história familiar positiva (mãe falecida) para síndrome de Peutz Jaghers. O paciente também apresentou exames prévios que confirmavam presença de pólipos em sigmoide e reto de natureza hamartomatosa. Negou demais comorbidades e referiu, também, uso frequente de droga ilícita (cocaína).

Ao exame físico, havia manchas hiperpigmentadas em mucosa oral. O abdome era doloroso a palpação difusamente, com presença de massa palpável em região de flanco esquerdo, sem sinais de irritação peritoneal. O laboratório de admissão mostrava leucocitose com neutrofilia. Submetido, então, a tomografia computadorizada de abdome

com contraste (Figuras 1 e 2), cujo laudo mostrou sinais de extensa intussuscepção ileal, com importante distensão intestinal a montante, sugerindo quadro oclusivo e lesão irregular parietal no sigmoide, medindo 4,0 x 2,3 cm. Frente ao quadro, foi indicada a abordagem cirúrgica.

Figura 1 e 2: Tomografia computadorizada de abdome c/c evidenciando quadro de intussuscepção intestinal



Optada por incisão mediana xifopúbica. Ao inventário da cavidade, foram observadas a presença de líquido livre na cavidade de aspecto serossanguinolento, além de segmento com aproximadamente 120cm de intestino delgado a cerca de 30cm do ângulo Treitz com sofrimento vascular devido a intussuscepção sobre ele mesmo (Figuras 3 a 5) e presença de provável pólipó, de aproximadamente 2cm, no cólon sigmoide sem obstrução de sua luz. Procedida a ressecção do segmento de intestino delgado com sinais de sofrimento (peça enviada ao anatomopatológico), seguida por anastomose primária termino-terminal jejuno-jejunal.

Figura 3: Achado intraoperatório de alças intestinais distendidas, com sofrimento vascular



Figura 4: Aspecto das alças intestinais após intussuscepção desfeita



Figura 5: Aspecto das alças intestinais após intussuscepção desfeita



Paciente evoluiu em leito de enfermaria em bom estado geral, sem queixas. Recebeu alta no quarto dia pós operatório com orientações de sinais de alarme e retorno se necessário, além de retorno programado para seguimento ambulatorial e avaliação da biópsia, cujo resultado evidenciou apenas necrose de intestino delgado.

### 3 DISCUSSÃO

A síndrome de Peutz Jaghers é uma doença rara autossômica dominante caracterizada pela presença de pólipos hamartomatosos no trato gastrointestinal e hiperpigmentação cutaneomucosa (2).

Para indivíduos com história familiar positiva, como o paciente relatado, os critérios diagnósticos incluem qualquer número de pólipos hamartomatosos ou a presença de hiperpigmentação cutaneomucosa. Em pacientes sem história familiar confirmada, são necessários pelo menos três pólipos hamartomatosos histologicamente confirmados ou qualquer número de pólipos associados com a alteração cutaneomucosa (3).

Cerca de 90% dos pólipos estão no intestino delgado (4), mas podem também ser encontrados no cólon, reto e em localizações extraintestinais, como vesícula biliar, ureter e bexiga (5). O quadro clínico, quando sintomático, engloba sangramento, anemia e dor abdominal secundária e isquemia ou obstrução (4). A associação entre a síndrome e a incidência de neoplasias é controversa. Apesar de sua característica policlonal, e por isso com menor potencial de malignidade (6), estudos indicam que a doença está relacionada a maior risco de câncer principalmente de trato gastrointestinal, pâncreas e mama (7, 8).

Os pacientes com história familiar positiva ou estigmas da doença devem ser submetidos a exames de imagem periodicamente como prevenção primária para se evitar

complicações. O rastreio é recomendado a partir de 8 anos de idade, em que devem ser feitas uma colonoscopia e uma endoscopia digestiva alta. Caso sejam evidenciados pólipos, os exames devem ser repetidos a cada 3 anos. Na ausência de alterações, devem ser repetidos aos 18 anos e, após, trienalmente até os 50 anos, quando são feitos a cada 1-2 anos (9).

Embora incomum, a associação entre intussuscepção intestinal em adultos e a síndrome de Peutz Jaghers é bem estabelecida (10). A patologia é de difícil diagnóstico devido a apresentação clínica vaga. Nesse contexto, a tomografia computadorizada de abdome com contraste assume valor útil na elucidação do diagnóstico, como no caso clínico relatado (10).

O tratamento é cirúrgico e envolve a ressecção da porção afetada. A decisão pela anastomose primária ou a confecção de ostomias dependerá das condições intraoperatórias e do paciente (11). No caso relatado, a anastomose primária foi uma opção viável.

A polipectomia é o procedimento padrão para evitar complicações e múltiplas abordagens, o que poderia acarretar em síndrome do intestino curto e impactar diretamente na morbimortalidade do paciente. É recomendada, no rastreamento e seguimento, a cápsula endoscópica a cada 3 anos com endoscopia com duplo balão para remoção de pólipos maiores, os quais possuem potencial significativo de causar complicações futuras (4, 12). No caso de necessária a laparotomia exploradora de urgência, como no caso relatado, estaria indicada a realização de enteroscopia intraoperatória para buscar e remover novos pólipos (13). O procedimento não foi realizado no nosso caso pela falta de recursos disponíveis.

## REFERÊNCIAS

1. Marinis A, Yiallourou A, Samanides L, Dafnios N, Anastasopoulos G, Vassiliou I, et al. Intussusception of the bowel in adults: a review. *World journal of gastroenterology*. 2009;15(4):407-11.
2. Tomlinson IP, Houlston RS. Peutz-Jeghers syndrome. *Journal of medical genetics*. 1997;34(12):1007-11.
3. Tumours of the small intestine: Peutz-Jeghers syndrome. In *World Health Organization Classification of Tumours: Pathology and Genetics. Tumours of the Digestive System* ;.
4. Beggs AD, Latchford AR, Vasen HF, Moslein G, Alonso A, Aretz S, et al. Peutz-Jeghers syndrome: a systematic review and recommendations for management. *Gut*. 2010;59(7):975-86.
5. Vogel T, Schumacher V, Saleh A, Trojan J, Möslein G. Extraintestinal polyps in Peutz-Jeghers syndrome: presentation of four cases and review of the literature. *Deutsche Peutz-Jeghers-Studiengruppe. Int J Colorectal Dis*. 2000;15(2):118-23.
6. de Leng WWJ, Jansen M, Keller JJ, de Gijzel M, Milne ANA, Morsink FHM, et al. Peutz-Jeghers syndrome polyps are polyclonal with expanded progenitor cell compartment. *Gut*. 2007;56(10):1475-6.
7. van Lier MG, Wagner A, Mathus-Vliegen EM, Kuipers EJ, Steyerberg EW, van Leerdam ME. High cancer risk in Peutz-Jeghers syndrome: a systematic review and surveillance recommendations. *Am J Gastroenterol*. 2010;105(6):1258-64; author reply 65.
8. Hearle N, Schumacher V, Menko FH, Olschwang S, Boardman LA, Gille JJ, et al. Frequency and spectrum of cancers in the Peutz-Jeghers syndrome. *Clin Cancer Res*. 2006;12(10):3209-15.
9. Wagner A, Aretz S, Auranen A, Bruno MJ, Cavestro GM, Crosbie EJ, et al. The Management of Peutz-Jeghers Syndrome: European Hereditary Tumour Group (EHTG) Guideline. *J Clin Med*. 2021;10(3).
10. Wang H, Luo T, Liu WQ, Huang Y, Wu XT, Wang XJ. Clinical presentations and surgical approach of acute intussusception caused by Peutz-Jeghers syndrome in adults. *J Gastrointest Surg*. 2011;15(12):2218-25.
11. Barussaud M, Regenet N, Briennon X, de Kerviler B, Pessaux P, Kohneh-Sharhi N, et al. Clinical spectrum and surgical approach of adult intussusceptions: a multicentric study. *Int J Colorectal Dis*. 2006;21(8):834-9.
12. Sakamoto H, Yamamoto H, Hayashi Y, Yano T, Miyata T, Nishimura N, et al. Nonsurgical management of small-bowel polyps in Peutz-Jeghers syndrome with extensive polypectomy by using double-balloon endoscopy. *Gastrointest Endosc*. 2011;74(2):328-33.
13. Oncel M, Remzi FH, Church JM, Connor JT, Fazio VW. Benefits of 'clean sweep' in Peutz-Jeghers patients. *Colorectal Dis*. 2004;6(5):332-5.